6

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1904

# THÈSE

N° 538

POUR LE

# DOCTORAT EN MÉDECINE

*Présentée et soutenue le jeudi 21 Juillet à 1 heure de l'après-midi*

# LA NEURO-FIBROMATOSE GÉNÉRALISÉE

PAR

P. SAHUT
Ancien externe des Hôpitaux de Paris

*Président :* M. BERGER, *Professeur.*

*Juges* MM. SCHWARTZ, FAURE, AUVRAY. *Agrégés*

PARIS
IMPRIMERIE HENRI JOUVE
*15, Rue Racine,*
1904

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1904 — THÈSE — N°

POUR LE

# DOCTORAT EN MÉDECINE

*Présentée et soutenue le Jeudi 21 Juillet à 1 heure de l'après midi*

# LA NEURO-FIBROMATOSE GÉNÉRALISÉE

PAR

P. SAHUT
Ancien externe des Hôpitaux de Paris

*Président :* M. BERGER, *Professeur*

*Juges* MM. SCHWARTZ, FAURE, AUVRAY. *Agrégés*

PARIS
IMPRIMERIE HENRI JOUVE
*15, Rue Racine.*
1904

# FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

| | |
|---|---|
| **Doyen** | M. DEBOVE. |
| **Professeurs** | MM. |
| Anatomie | POIRIER. |
| Physiologie | CH. RICHET. |
| Physique médicale | GARIEL. |
| Chimie organique et chimie minérale | GAUTIER. |
| Histoire naturelle médicale | BLANCHARD. |
| Pathologie et thérapeutique générales | BOUCHARD. |
| Pathologie médicale | HUTINEL. BRISSAUD. |
| Pathologie chirurgicale | LANNELONGUE. |
| Anatomie pathologique | CORNIL. |
| Histologie | MATHIAS DUVAL |
| Opérations et appareils | RECLUS. |
| Pharmacologie et matière médicale | POUCHET. |
| Thérapeutique | GILBERT |
| Hygiène | CHANTEMESSE. |
| Médecine légale | BROUARDEL. |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie | DEJERINE. |
| Pathologie comparée et expérimentale | ..... |
| Clinique médicale | DEBOVE. LANDOUZY. HAYEM. DIEULAFOY. |
| Clinique des maladies des enfants | GRANCHER |
| Clinique des maladies syphilitiques | GAUCHER. |
| Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale | JOFFROY. |
| Clinique des maladies nerveuses | RAYMOND |
| Clinique chirurgicale | TILLAUX. LE DENTU. TERRIER. BERGER. |
| Clinique ophtalmologique | Dr de LAPERSONNE. |
| Clinique des voies urinaires | GUYON. |
| Clinique d'accouchements | PINARD. BUDIN. |
| Clinique gynécologique | POZZI |
| Clinique chirurgicale infantile | KIRMISSON. |

**Agrégés en exercice :**

| MM. | MM. | MM. | MM. |
|---|---|---|---|
| ACHARD. | FAURE. | LEGUEU. | THIROLOIX. |
| AUVRAY. | GILLES DE LA TOURETTE. | LEPAGE. | THOINOT. |
| BESANÇON. | GOSSET. | MARION. | VAQUEZ. |
| BONNAIRE. | GOUGET. | MAUCLAIRE. | WALLICH. |
| BROCA Auguste. | GUIART. | MERY. | WALTHER. |
| BROCA André. | HARTMANN. | POTOCKI. | WIDAL. |
| CHASSEVANT. | JEANSELME. | RENON. | WURTZ. |
| CUNEO. | LANGLOIS. | REMY. | |
| DEMELIN. | LAUNOIS. | RICHAUD. | |
| DESGREZ. | LEGRY. | TEISSIER. | |
| DUPRÉ. | | THIERY. | |

Chef des Travaux anatomiques : M. RIEFFEL.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

538

A MON PÈRE

A MA MÈRE

Au moment de terminer nos études médicales, nous sommes heureux de nous conformer à l'usage, et d'adresser ici, publiquement à nos différents maîtres dans les hôpitaux, l'expression de notre vive gratitude et de notre reconnaissance.

Nous tenons ici à remercier nos maîtres de la Faculté de Toulouse, MM. les professeurs Caubet, Mossé, Rémond qui les premiers nous ont guidé dans nos études médicales, et nous ont permis de profiter de leur savoir et de leur expérience.

A Paris nous avons été stagiaire dans les services de MM. les professeurs Panas et Pinard et nous conserverons toujours le souvenir de leur haut enseignement.

Nous prions M. le docteur Lucas Championnière dont nous avons été l'externe à l'Hôtel-Dieu, d'accepter l'hommage de notre reconnaissance.

Enfin nous tenons à offrir à M. le docteur Lion l'assurance de nos sentiments affectueux et reconnaissants pour la bonté avec laquelle il a bien voulu nous accueillir comme externe dans son service de l'hôpital de la Pitié.

Que M. le professeur Berger veuille bien recevoir l'hommage respectueux de notre gratitude pour l'honneur qu'il a bien voulu nous faire en acceptant la présidence de cette thèse.

Digitized by the Internet Archive
in 2019 with funding from
Wellcome Library

https://archive.org/details/b30606093

# INTRODUCTION

Durant notre externat dans le service du Dr Lion nous avons eu l'occasion d'observer un cas de maladie de Recklinghaüsen. Plusieurs particularités intéressantes nous avaient frappé dans cette observation qui ne se présentait pas complètement sous la forme décrite par les auteurs.

Nos lectures ne firent qu'affermir notre opinion et nous permirent de dire que parfois le syndrôme classique est dissocié ou réduit à l'un de ses éléments ; que la maladie affecte souvent dans ses manifestations une forme fruste, anormale au point de rendre le diagnostic hésitant, parfois difficile.

Or, c'est sur les anomalies de cette affection que va porter notre travail. Nous allons essayer de montrer que les formes incomplètes ou complexes, si elles sont loin d'être rares, peuvent cependant être ramenées à un type définitif dont elles ne s'éloignent qu'en apparence.

Nous avons divisé notre travail en deux parties.

Dans la première nous allons essayer d'esquisser l'aspect clinique de la neuro-fibromatose généralisée. Nous nous servirons pour cela des nombreuses publications qui ont déjà paru ; et nous pensons qu'il ne sera pas inu-

tile de rassembler en quelques pages les nombreuses opinions éparses.

Dans la deuxième, nous rapporterons les deux observations que nous avons personnellement étudiées. La première nous l'avons longuement observée dans le service du Dr Lion. Elle a d'ailleurs été publiée dans le Bulletin de la Société médicale des Hôpitaux de Paris, par MM. Lion et Gasne. La deuxième nous avons pu la recueillir dans le service de M. Rénon et nous le remercions vivement de son obligeance. Nous rapporterons également plusieurs observations de neuro-fibromatose ayant particulièrement intéressé le cerveau et la moelle, car elles nous ont paru très intéressantes, et nous nous en servirons pour énoncer nos conclusions.

---

# HISTORIQUE

C'est seulement depuis la publication du mémoire de Recklinghaüsen en 1882 que la fibromatose généralisée a commencé à être étudiée complètement.

Quelques cas épars avaient bien été observés antérieurement. Walher en 1814, Hesselbach en 1824, Hecker en 1858, avaient bien été frappés par l'aspect particulier que présentaient ces malades, mais on n'avait pas eu l'idée de les rassembler. Kolliker en 1860 réunissant les observations de ses devanciers, avait donné une description symptomatique presque complète de cette affection. De nouveaux travaux, ceux de Hitchcok en 1870, Wirchow en 1871, Murray 1873, Atkinson 1875, apportaient de nouveaux éléments, mais aucun auteur n'avait vu encore la véritable caractéristique de la neuro-fibromatose généralisée, ni signalé ses rapports étroits avec le système nerveux.

C'est à Recklinghaüsen que revient le mérite d'avoir rapproché et essayé d'unifier tous les cas antérieurs. Il décrivit l'aspect clinique de la neuro-fibromatose généralisée, découvrit le siège des fibromes sur le trajet des nerfs, et esquissa une pathogénie d'après les connexions exis-

tant entre les fibromes multiples et les nerfs périphériques.

M. Pierre Marie en 1894 dans ses leçons cliniques de l'Hôtel-Dieu fit connaître en France cette affection, qui était encore presque totalement ignorée. Il apporta à l'étude de la neuro-fibromatose des faits nouveaux et intéressants en contradiction apparente avec la théorie nerveuse. Il rattacha les névromes plexiformes, déjà connus depuis Verneuil, à la neuro-fibromatose en montrant leurs relations étroites au point de vue histologique avec les tumeurs cutanées.

Enfin M. le professeur Brissaud et son élève Féindel, frappés de la coexistence des troubles tégumentaires (dyschromies et molluscum) et des troubles nerveux établirent la pathogénie ectodermique de cette affection.

De nouveaux faits ont été publiés depuis semblant battre en brèche la théorie neuro-fibromateuse pure, type Recklinghaüsen. Lahmann, Philipson, Chauffard et Ramon Iehl rapportent ces nouvelles observations.

Lahmann note que les fibromes multiples de la peau, qu'il eut l'occasion d'étudier ne partent pas toujours du périnèvre, mais souvent aussi des gaines conjonctives des vaisseaux ainsi que des glandes sébacées et sudoripares.

M. Chauffard trouve à l'autopsie de son malade des lésions des capsules surrénales. Oriot dans sa thèse de 1897 se basant sur ces faits, substitue à la théorie de Féindel, l'hypothèse de diathèse fibreuse.

M. Thibierge publie en 1898 un cas de neuro-fibromatose sans fibromes cutanés ou nerveux.

Boisnard dans sa thèse, Marie et Couvelaire rapportent des cas où ils ont trouvé des lésions considérables du côté des os.

Enfin en 1893 Mossé et Cavalié, Haushalter en 1900, MM. Raymond et Cestan 1901-1902, apportent de nouvelles observations de tumeurs à localisations cérébro-spinales qu'il faut ajouter à celles de Henneberg et Koch, de Bergrün Soyka, Sternberg, Langdon, Schlesinger.

Nous pouvons dire en résumé que trois opinions ont été émises jusqu'à aujourd'hui.

Les uns tels que Chauffard et Iehl décrivirent l'ensemble sous le nom de fibromatose pigmentaire, distinguant une neuro-fibromatose pigmentaire (type Recklinghaüsen et une dermo-fibromatose pigmentaire.

D'autres avec le professeur Gaucher ne veulent pas voir dans cette affection une entité morbide nettement définie, mais seulement une des manifestations, une des formes de la fibromatose généralisée multiple.

D'autres enfin, partisans de la conception de Recklinghaüsen, tels que Landowsky, Brissaud, Féindel, font de cette maladie une véritable entité morbide, avec symptomatologie, substractum anatomique, terrain d'évolution nettement déterminés.

C'est cette troisième opinion que nous partageons, et nous allons essayer de montrer qu'elle peut embrasser et expliquer tous les cas.

---

# DÉFINITION

Nous ne saurions mieux faire pour donner une définition de la neuro-fibromatose que de nous en rapporter aux remarquables leçons que fit à l'Hôtel-Dieu M. Pierre Marie en 1895 ; et nous pouvons dire aujourd'hui que le tableau clinique de cette affection est caractérisé par le syndrôme suivant :

1° Tumeurs développées sur le trajet des nerfs périphériques et profonds.

2° Tumeurs cutanées ou profondes ne paraissant pas en relations avec des troncs nerveux.

3° Taches cutanées de taille et de siège infiniment variables, mais de coloration à peu près uniforme.

A cette triade symptomatique, il faut ajouter : certains phénomènes psychiques qui semblent en rapport avec des troubles de l'intelligence : tels que de la perte de la mémoire, de l'apathie, de la difficulté à apprendre. Ces malades présentent aussi parfois un état mental anormal. On trouve également des troubles du côté de la sensibilité cutanée et de la sensibilité spéciale. Les malades éprouvent des douleurs diverses localisées quelquefois dans les articulations, des anesthésies vagues. D'autres troubles enfin intéressent la motilité, tels que de la len-

teur, de la lourdeur dans les mouvements, de la paresse à se mouvoir, des tremblements, des attaques épileptiformes.

Nous devons ajouter que plusieurs de ces différents symptômes font souvent défaut quand on examine les malades ; mais il est à peu près certain qu'ils finissent par se montrer d'une façon à peu près constante à une certaine époque de la vie des individus atteints de cette affection. Enfin dans quelques cas, à une symptomatologie incomplète, viennent s'ajouter des phénomènes anormaux qui prennent parfois une place prédominante et attirent tout d'abord l'attention.

Telle est au point de vue clinique l'idée que nous pouvons donner en ce moment de la neuro-fibromatose généralisée. Nous nous réservons dans nos conclusions d'ajouter à cette définition symptomatique.

---

# ETIOLOGIE

Le mode de début de cette affection est assez variable et a été la cause des différences d'interprétation. Nous allons tout d'abord envisager les différents cas particuliers. Nous adopterons pour cela la division de M. Marie.

1° Le plus souvent la neuro-fibromatose est congénitale, et parmi les cas congénitaux nous devons faire plusieurs divisions :

A. Le début est congénital à la fois pour les grains de molluscum et pour les taches pigmentaires.

B. Le début est congénital pour les taches pigmentaires seules, les grains de molluscum ne se montrant que plus tard.

C. Le début est congénital pour une « tumeur majeure », les autres tumeurs n'apparaissent que plus tard.

2° Dans un deuxième groupe qui ne renferme qu'un petit nombre de cas, il semble que le début « n'ait absolument rien de congénital » la neuro-fibromatose ne survenant qu'à l'âge adulte, et parfois même à un âge assez avancé.

Nous devons encore distinguer des cas particuliers.

A. Apparition plus ou moins tardive d'une « tumeur majeure », à laquelle viennent dans la suite se joindre de petites tumeurs généralisées.

B. Apparition plus ou moins tardive de tumeurs généralisées se montrant soit simultanément, soit à intervalles variables les unes des autres, cette production de tumeurs pouvant se prolonger pendant des années.

Tels sont les aspects multiples sous lesquels nous pouvons voir se présenter cette affection. Cette variété dans les manifestations a été la cause qu'on a invoqué des facteurs étiologiques multiples pour expliquer tous les cas.

Nous nous contentons simplement de les énumérer, car nous croyons que l'origine congénitale peut être affirmée.

On a invoqué le traumatisme, les intoxications, les infections générales ou localisées. Il est possible que ces causes soient occasionnelles, que sous leur influence, et des observations nombreuses viennent appuyer cette hypothèse, apparaisse la neuro-fibromatose. Mais dans aucun cas elles ne sont déterminantes, elles ne peuvent agir que sur un terrain déjà prédisposé. et que la neuro-fibromatose ait un début précoce ou tardif, elle est toujours d'origine congénitale.

Pour expliquer les cas tardifs nous les mettrons au bout de l'échelle et nous les rattacherons aux cas qui se manifestent dès la naissance par ces nombreux cas inter-

médiaires qui nous montrent la maladie évoluant en plusieurs périodes d'une façon progressive.

Et en cela le début de cette affection ne diffère pas de l'évolution elle-même, grave, dans certains cas, et conduisant rapidement le malade à la mort, dans d'autres au contraire compatible avec la vie et ne déterminant même à aucun moment des troubles graves.

Cette diversité dans le début et dans les formes nous en trouverons l'explication dans l'anatomie pathologique qui nous montrera le siège de la lésion causale de l'affection dans le système nerveux. De la localisation nerveuse dépendra naturellement la forme clinique.

---

# ANATOMIE PATHOLOGIQUE

D'importants travaux ont été publiés depuis le remarquable travail de Recklinghaüsen et aujourd'hui l'étude histologique des taches et des tumeurs a été complétée.

*Taches*. — Les taches pigmentaires proviennent d'après Brigidi de la présence de granulations jaune foncé ou même noires, abondamment semées dans le protoplasma des cellules de Malpighi, surtout de celles qui à l'état normal renferment des granulations pigmentaires.

M. Feindel rapporte dans sa thèse l'examen histologique qu'il fit d'un fragment de peau appartenant à une large tache couleur café au lait clair. Nous avons constaté, dit-il, dans l'assise la plus profonde de la couche de Malpighi d'abondantes et fines granulations d'un brun jaunâtre ; ces granulations remplissaient la cellule ; toutes les cellules de cette assise profonde contenaient ces granulations en grand nombre ; par places des groupes de cellules plus éloignées du derme, mais attenant aussi à l'assise profonde de la couche de Malpighi en contenaient aussi ; nous n'en avons pas trouvé dans les cellules superficielles de la couche de Malpighi.

*Tumeurs cutanées.* — Quant aux petites tumeurs cutanées, (1) elles sont constituées par du tissu conjonctif présentant des aspects un peu différents suivant les tumeurs et aussi suivant la région de la tumeur que l'on examine ; tantôt ce tissu prend un aspect plus franchement fibreux, tantôt les corps cellulaires s'y montrent en grande abondance ; leur consistance est d'ailleurs variable proportionnellement à leur structure. Dans ces petites tumeurs le corps papillaire est ordinairement aminci par suite de la compression que lui fait subir la néoformation fibromateuse. Les faisceaux de fibres conjonctives sont d'ailleurs loin d'avoir une direction unique ; un certain nombre semblent même circonscrire des espaces arrondis qui pour quelques auteurs seraient les vestiges des nodules adipeux qui normalement se trouvent dans l'hypoderme.

Dans cette masse de tissu conjonctif, on retrouve, en assez grande quantité, de fins vaisseaux riches en cellules qui semblent comprimés par la prolifération conjonctive...

On y trouve aussi le plus souvent en très petite quantité, des fibres nerveuses réunies en minces faisceaux ; ces faisceaux sont généralement un peu dissociés, probablement sous l'influence de la néoformation conjonctive ambiante ».

M. Marie ayant plus tard pratiqué l'autopsie du malade dont il avait pendant la vie étudié les tumeurs, ajoute : « son autopsie faite avec soin ne nous a montré aucun

(1) Marie, *Leçons de Clinique Médicale* (Hôtel-Dieu) 1894-95.

fibrome sur le trajet des nerfs ; de même dans les tumeurs molluscoïdes enlevées sur le cadavre, nous n'avons pas trouvé de fibres nerveuses à l'examen microscopique ».

Lahmann établit quant à l'origine des fibromata mollusca les catégories suivantes :

Fibromes provenant des gaines des nerfs.

Fibromes provenant des gaines des vaisseaux.

Fibromes provenant des gaines conjonctives des glandes sudoripares et sébacées.

Fibromes de provenance mixte.

Philippon n'a pas trouvé dans un cas de fibres nerveuses dans les fibromes.

M. Darier, dans un cas publié par M. Hallopeau est arrivé à des conclusions analogues.

« Quant aux tumeurs majeures elles ne sont dans certains cas que l'exagération du volume des petites tumeurs cutanées développées sur le trajet des ramifications nerveuses de la peau.

Mais dans un nombre plus important de cas, ces tumeurs majeures ont un siège différent ; au lieu de prendre leur origine sur les ramifications nerveuses cutanées, elles la prennent sur les troncs nerveux sous-cutanés ; ceux-ci d'ailleurs sont souvent envahis par une multitude de neuro-fibromes de dimensions variées, depuis la grosseur d'une lentille jusqu'à celle d'une orange et même davantage.

A l'autopsie on voit les différents troncs nerveux présenter un aspect moniliforme tout à fait extraordinaire, aspect dû à une série de renflements olivaires étagés sur toute la hauteur des branches du nerf. Le microscope

montre au niveau de ces renflements une prolifération abondante de tissu conjonctif provenant des gaines du nerf et dissociant d'une façon plus ou moins complète les fibres nerveuses dont celui-ci est composé.

Nous signalons en outre une observation de Delore et Bonne publiée en 1898. Ces auteurs ont montré que parfois le névrome plexiforme classique (cordons blanchâtres, analogues à du macaroni, élastiques, résistants..., etc.) peut présenter des caractères histologiques identiques et superposables à ceux des neurofibromes ordinaires.

Nulle part dans leur coupe ils n'ont trouvé la structure rappelant le tissu conjonctif jeune, encore à l'état muqueux, s'accusant davantage dans les parties centrales de la tumeur.

Au contraire, dans tous les cylindres névromateux, le tissu conjonctif était parvenu à l'état fibreux. En aucun point, il n'existait de stade plus jeune, indice d'une malignité histologique particulière. Partout on voyait les mêmes faisceaux longitudinaux nattés avec les faisceaux obliques ou transversaux, plus grêles, moins réguliers et plus fréquemment anastomosés entre eux. Toujours même épaississement de la gaine lamelleuse et du tissu conjonctif fasciculaire.

Quant aux fibres nerveuses incluses dans la néoformation conjonctive, les auteurs les ont trouvées normales.

Aucune d'elles ne présentait de lésions de dégénérescence. Leurs bords étaient réguliers. Rien ne permettait de supposer qu'elles étaient en voie d'atrophie. Leur diamètre était à peu près uniforme.

Aussi concluaient-ils de leur examen que les névromes plexiformes ne sont que des neurofibromes d'aspect clinique spécial.

---

# DIAGNOSTIC

Le diagnostic de neuro-fibromatose généralisée peut être considéré comme des plus faciles dans les cas typiques. Mais il ne faut pas oublier que l'affection ne se présente pas toujours avec tous ses symptômes, qu'il est des formes frustes où seul l'un des éléments caractéristiques de l'affection est apparent, comme par exemple dans un cas publié par M. Thibierge.

Néanmoins, comme les symptômes ont tous un caractère bien spécial le diagnostic sera facile.

On ne la confondra pas avec les gommes sous-cutanées ni avec les adénopathies généralisées. On devra éliminer avec soin certains cas de neurolipomes où les tumeurs présentent avec les rameaux nerveux des connexions intimes. Mais les lipomes et les fibrolipomes diffèrent par leur situation en profondeur et leur forme des tumeurs cutanées de la neuro-fibromatose généralisée.

# PRONOSTIC

Le pronostic est essentiellement variable suivant la forme de l'affection. Il est en général lié à la quantité des tumeurs et sera en général d'autant plus grave que celles-ci seront plus nombreuses. Il deviendra très sombre lorsqu'on pourra affirmer l'existence de tumeurs du système nerveux central.

Il sera dans tous les cas très réservé. Car si l'on voit souvent des individus qui présentaient à leur naissance des signes de neuro-fibromatose arriver jusqu'à l'âge de 40, 50 ans et plus sans que leur santé ait été considérablement influencée, on devra se souvenir que souvent aussi on voit les cas évoluer beaucoup plus rapidement. On doit en outre tenir compte de l'état de marasme extrêmement accentué dans lequel meurent ces individus.

Enfin la possibilité de lésions du système nerveux central est aujourd'hui démontrée ; et cette complication redoutable paraît pouvoir évoluer à une période quelconque de l'évolution de la maladie.

En outre ces tumeurs peuvent prendre à un moment donné un développement considérable et gêner par leur volume. Elles peuvent aussi quelle que soit leur struc-

ture et leur bénignité apparente, faisant un pas dans la voie des transformations, s'acheminer vers une évolution plus maligne. On a vu en effet des tumeurs majeures subir une transformation sarcomateuse.

Tel est le tableau à peu près complet de la neuro-fibromatose. C'est une affection congénitale souvent héréditaire et l'hérédité n'étant pas toujours directe, pouvant parfois sauter une génération parfois aussi difficile et même impossible à découvrir.

Mais n'en est-il pas de même pour bien d'autres affections et ne pouvons-nous pas dire que si souvent l'hérédité n'est pas apparente, c'est qu'elle est restée latente. Elle existe seulement en puissance se révélant tout à coup sous l'influence de causes qui nous sont inconnues.

L'affection est causée par une malformation de l'ectoderme, hypothèse qui nous permet, a dit M. le professeur Brissaud d'expliquer comment elle se localise à la peau et au système nerveux, tous deux de provenance ectodermique.

Nous allons maintenant rapporter les observations qui nous ont paru les plus intéressantes. Nous présenterons tout d'abord deux observations qui nous sont personnelles; nous reproduirons ensuite dans notre travail le cas si intéressant publié par M. Cestan.

---

# OBSERVATIONS

## OBSERVATION I

La malade dont nous rapportons l'observation entra à la Pitié dans le service du Dr Lion le 18 novembre 1903.

*Antécédents héréditaires.* Le père et la mère sont vivants, tous deux âgés de 70 ans, et de bonne santé apparente.

Le père eut à la naissance de la malade une « grande maladie » sur laquelle nous n'avons pas d'autres renseignements. Nous avons pu les examiner tous les deux et nous n'avons constaté aucune trace de pigmentation ni aucune tumeur.

*Antécédents personnels.* La malade est la troisième de six enfants. Elle seule vit actuellement avec son frère aîné ; les quatre autres frères et sœurs sont morts respectivement à deux mois, trois ans, onze jours et neuf mois. Son frère aîné est bien portant et père de quatre enfants également bien portants.

Elle-même est née à terme et le jour de sa naissance présentait des taches pigmentaires. Mise en nourrice à la campagne, elle en fut retirée à neuf mois parce qu'elle était mal soignée. Elle eut ses premières dents très tôt, mais a marché tard. Elle n'a eu aucune lésion de la peau, des yeux, ni des oreilles.

Durant sa seconde enfance, elle n'eut pas de maladie,

fut réglée à quinze ans, mais assez mal, mariée à vingt. Son mari fut considéré comme tuberculeux dans sa jeunesse, mais il guérit, et est âgé aujourd'hui de quarante-sept ans.

Elle a eu un fils et trois filles, pas de fausses couches. Le fils a vingt-trois ans est marié et a un enfant. Des trois filles, l'une âgée de vingt et un ans, est restée aveugle à la suite d'une rougeole contractée à l'âge de 4 ou 5 ans ; la seconde âgée de vingt ans a eu une pleurésie et tousse encore ; la dernière âgée de dix-huit ans, tousse également et a dû entrer à l'Hôtel-Dieu d'où elle a été envoyée au Vésinet.

Nous avons pu examiner trois de ces enfants, et tous les trois présentent les mêmes taches jaunes que nous avons rencontrées chez la mère.

André, âgé de vingt-trois ans, a le cou, le tronc, la partie supérieure des cuisses parsemés de points et de petites taches lenticulaires abondantes. On trouve en outre chez lui des taches plus grandes, de la dimension d'une pièce de 50 centimes à celles d'une pièce de 1 franc : à la face, au niveau de l'angle de la mâchoire à droite, près du bord supérieur du cartilage thyroïde à gauche, au-dessus du mamelon droit et au même niveau sur la ligne médiane, près de l'ombilic, sur le flanc droit, sur la fesse et la cuisse droite. Une plaque de 3 centimètres sur 2 occupe la fesse gauche, une autre de 10 centimètres sur 10 siège à la face interne de la jambe droite, une dernière de 5 centimètres sur 2 1/2 à la jambe gauche.

Marie, âgée de vingt ans, présente aussi de petites taches lenticulaires de couleur café au lait sur le devant de la poitrine, sur les épaules, sur le tronc, sur les membres, de grandes taches de 4 à 5 centimètres de diamètre sur le sein gauche, à la pointe de l'appendice xyphoïde, au-dessus de l'épine iliaque supérieure gauche, à l'avant-bras gauche, et une plus étendue, mesurant 8 centimètres sur 6, à la partie interne de la cuisse droite au-dessus du genou.

Alice, âgée de dix-huit ans, porte des taches petites et

lenticulaires sur tout le tronc et la racine des membres des plaques arrondies au-dessous de la clavicule gauche : d'autres plus étendues au niveau de l'omoplate du même côté ; une tache de 4 centimètres sur 2 siège sur le bord radial de l'avant-bras gauche et une de 4 centimètres sur 4 un peu au-dessus du coude. Enfin au-dessus de la hanche gauche on trouve une grande plaque de 10 centimètres de long sur 4 1/2 de large.

Nous n'avons pu trouver chez aucun de ces trois enfants aucune trace de tumeur dermique, aucun épaississement sur le trajet des troncs nerveux. Il n'y a pas de trouble de la sensibilité ni de la motilité.

Ces enfants sans être d'une intellignce très brillante, ont fait normalement leurs classes et possèdent une instruction suffisante.

*Début de la maladie.* — La malade s'est considérée comme bien portante jusqu'à il y a quatre ans. A cette époque elle dut consulter le médecin parce qu'elle souffrait des reins et se sentait très fatiguée. Elle continua à travailler mais dut prendre une aide pour son travail de blanchisseuse. Il y a deux ans encore elle pouvait traîner sa petite voiture de linge. C'est à ce moment qu'elle commença à rapetisser puis à souffrir dans les os principalement dans les côtes inférieures et dans les épaules, enfin dans les jambes et dans les hanches. Elle se tassait de plus en plus, et fut bientôt incapable de marcher et de travailler. Depuis un an elle est complètement impotente.

La malade affirme qu'elle a toujours vu les taches pigmentées qu'elle a sur le corps, et elle s'est toujours vu à la partie supérieure et antérieure de l'avant-bras gauche une petite tumeur.

Il y a quinze ans, se développa dans la région temporale gauche une tumeur qui atteignit rapidement les dimensions d'un œuf de poule bientôt suivie d'une autre plus petite de la grosseur d'une noisette, puis d'un repli mollasse de la région parotidienne rétro-auriculaire dont

la peau semble s'allonger en une bourse flasque et vide. Les deux premières furent enlevées par M. Hartmann et n'ont pas reparu, la troisième n'a pas changé. Il y a 10 ans, à la suite d'un traumatisme est apparue une tumeur arrondie sur la partie antérieure et externe du cou-de-pied droit.

Les autres tumeurs se sont développées peu à peu sans que la malade puisse préciser la date de leur apparition.

*État actuel.* — La malade reste couchée, il lui est à peu près impossible de marcher.

*Taches pigmentaires.* — Elles sont de deux sortes. Les unes petites, de la dimension d'une tête d'épingle à celle d'une lentille, de coloration jaunâtre, café au lait, de forme arrondie ou ovalaire, non saillantes, presque confluentes sur le ventre, à la partie antérieure du thorax, et à la partie supérieure des fesses, et parsèment les autres parties du tronc, et les membres. Les autres beaucoup plus grandes, mesurent de 3 à 4 centimètres. Elles sont au nombre d'une dizaine et se voient en arrière, surtout à gauche : à la région dorso lombaire, à la région sacrée, sur la limite de la région sacrée et de la région fessière en avant sous le sein droit, au niveau de l'appendice xyphoïde et sur la partie latérale gauche de l'abdomen. Aux membres, il y en a une au niveau du coude gauche.

On remarque en outre une teinte générale foncée.

*Tumeurs cutanées.* — Les tumeurs correspondent à la description classique qui en a été faite. Elles sont peu nombreuses ; environ dix-huit. Il n'y a pas de tumeurs profondes ; et on ne trouve rien de particulier à la palpation des troncs nerveux.

*Déformations osseuses.* — Nous avons été frappé par une déformation remarquable du squelette portant sur le thorax et la colonne vertébrale. La taille de la malade ne mesure plus que 1 mètre 53 et a subi un raccourcissement considérable. Nous allons décrire ces déformations.

Entre les membres inférieurs qui sont de dimensions moyennes et la tête plutôt volumineuse, on dirait que le tronc a été comprimé.

La tête est rentrée dans les épaules, la poitrine est globuleuse, l'abdomen qui se continue avec elle sans démarcation déborde latéralement les rebords iliaques, et la ceinture iliaque se marque par un pli profond. Les clavicules sont fortement obliques en haut et en dehors, principalement du côté gauche où l'épaule est très remontée, que le sternum est projeté obliquement en avant et en bas, que les côtes dont la forme normale paraît être conservée sont dans un plan perpendiculaire à l'axe du tronc, et qu'enfin la dernière côte est en contact direct avec le rebord de l'os iliaque et que dans certains mouvements, elle pénètre dans la cavité du bassin. Toutes ces déformations de la partie antérieure correspondent à une cypho-scoliose cervico-dorsale avec légère lordose lombaire ; la déformation a son maximum au niveau des premières vertèbres dorsales ; la scoliose a sa convexité du côté gauche d'où le relèvement de l'omoplate et de l'épaule de ce côté et l'inclinaison habituelle de la tête vers l'épaule droite, la cyphose est à grand rayon et s'étend de la région cervicale à la région lombaire.

Le reste du squelette paraît peu altéré. Mais la malade prétend que ses membres sont plus grêles qu'autrefois, et nous notons sur le cubitus du côté gauche au milieu de la face dorsale une tuméfaction douloureuse spontanément et à la pression. Ce caractère douloureux s'étend sur presque tout le squelette, il est surtout marqué au niveau des os de la colonne vertébrale, au niveau des côtes, surtout des côtes inférieures au niveau du bassin et de l'articulation des hanches, au niveau des épaules et principalement de l'épaule gauche.

*Troubles nerveux.* — L'examen du système nerveux permet de reconnaître d'abord l'intégrité de l'état mental ; la mémoire, l'intelligence, l'activité mentale sont normales.

Cette femme peu instruite, qui n'a jamais été à l'école, sait lire, écrire, compter, s'exprime facilement et fait montre d'un caractère doux et équilibré. Le sommeil est très court, d'une heure ou deux par nuit, mais sans rêves ni cauchemars.

*Sensibilité*. — A part les douleurs squelettiques, on ne constate pas de troubles marqués. La sensibilité objective est partout normale au tact, à la piqûre et à la température.

*Motilité*. — La malade est atteinte de paraplégie, mais peut néanmoins se tenir debout et même faire quelques pas. Les réflexes tendineux au niveau de la rotule du tendon d'Achille, du poignet du coude, de la mâchoire sont très vifs et de grande amplitude : ils sont manifestement exagérés. La trépidation épileptoïde du pied s'obtient d'une façon inconstante.

Le réflexe cutané plantaire est exagéré mais se fait normalement.

Pas de troubles des sphincters.

Les règles persistent normales.

La malade mange peu et accuse peu d'appétit.

*Examen du sang*. — Globules rouges 4,960000.

Globules blancs 9000.

Valeur globulaire : 0,60.

Formule leucocytaire : 77,5 pour 100 de polynucléaires, 10 pour 100 de mononucléaires clairs, 3,5 pour 100 d'opaques, 5,3 pour 100 d'intermédiaires et 3,5 pour 100 d'éosinophiles.

Le caillot se rétracte bien.

Le sérum est un peu louche, peu coloré.

L'acide nitrique ne donne pas la réaction de Gmelin.

*Urines*. — Ni sucre ni albumine.

L'examen du suc gastrique montre une apepsie presque complète. En effet après le repas d'épreuve de : pain 60 grammes infusion légère de thé 250 grammes, on

retire au bout de 60 minutes un liquide peu abondant (12 centim. cubes) dont voici l'analyse :

A = 0,029
H = 0
C = 0,012
H + C = 0,012
T = 0,194
F = 0,182
L = 2,41
T = 1,06
F

Syntonine : présence marquée.
Peptones : Néant.
Acide lactique : quantité considérable.

Depuis son entrée à l'hôpital l'état de la malade s'est peu modifié. Néanmoins, les douleurs osseuses sont moins prononcées. Les troubles moteurs sont moins accentués. La malade fait plus facilement quelques pas. La tuméfaction du cubitus est certainement moins développée et moins douloureuse.

## OBSERVATION II

La malade, âgée de 47 ans, entre le 24 avril 1904 dans le service de M. Rénon parce qu'elle est, dit-elle, d'une faiblesse telle que la marche lui est à peu près impossible.

*Antécédents héréditaires.* Le père et la mère de la malade sont morts tous les deux à un âge assez avancé : 67 et 72 ans ; mais nous n'avons pu avoir d'autres renseignements. Elle a eu un frère et deux sœurs qui sont encore bien portants à l'heure actuelle ; et elle ne se souvient pas d'avoir remarqué chez eux, non plus que sur quelqu'autre de ses parents les taches pigmentaires qu'elle-même présente si nombreuses.

*Antécédents personnels.* La malade nous dit qu'elle a toujours été très faible, et elle a marché seulement vers l'âge de 4 ans. Elle dit aussi n'avoir pu faire usage de ses yeux que vers l'âge de 6 ans, sans pouvoir spécifier de quelle maladie elle fut atteinte.

Jusque vers l'âge de 10 ans la malade a eu, nous dit-elle, des glandes en chapelet autour du cou, mais cette adénite n'a jamais suppuré.

A l'âge de 6 ans elle eut la rougeole qu'elle aurait eue dit-elle, une seconde fois, beaucoup plus tard en Angleterre.

Réglée à 12 ans elle l'a toujours été très irrégulièrement. Chacun de ses séjours au bord de la mer (elle était bonne allemande) était marqué par de très fortes épistaxis supplémentaires, épistaxis qui se répétaient d'ailleurs fréquentes, mais moins abondantes en dehors des époques cataméniales.

Elle a eu la fièvre typhoïde à 20 ans.

A 22 ans, elle a eu un premier enfant qui né avant terme, (au septième mois) est mort à neuf mois de méningite. Deux autres enfants également venus au septième mois sont également morts de méningite l'un à 15 mois l'autre à 10. Les dernières couches de la malade la laissèrent très faible, et contribuèrent à augmenter le degré d'anémie qu'elle présentait déjà assez accentué.

Enfin, il y a 4 ans elle eut la variole.

*État actuel.* La malade se plaint actuellement de faiblesse dans les jambes et dans tout le corps. Cette fatigue générale la fait légèrement se voûter en marchant depuis quelque temps. Elle a toujours été très faible, mais son état a empiré depuis environ trois ou quatre ans et en ce moment elle marche difficilement.

Elle se plaint de crampes qu'elle ressent dans les extrémités digitales et dans le pied droit.

*Signes physiques.* A l'inspection, on est frappé par l'aspect très spécial que présente la peau, sur presque tout le corps, et en particulier le cou et le tronc, sont très inégalement réparties des taches pigmentaires qui affectent deux variétés. Les unes punctiformes sont extrêmement nombreuses. Elles présentent une coloration café au lait et sont très marquées au cou, au tronc, sous les aisselles et à la région inguinale. Les autres au nombre de trois sont beaucoup plus grandes, et forment de véritables plaques de 3 à 4 centimètres de long sur 1 ou 2 de large. On en trouve deux verticalement disposées dans la région vertébrale, l'une vers le milieu du dos, l'autre à la région lombaire. La troisième est située sur la partie externe et inférieure de la cuisse gauche.

Cette pigmentation de la peau va en diminuant vers l'extrémité des membres, et on ne la rencontre pas aux avant-bras et aux mains, ni aux jambes et aux pieds.

Ces taches sont congénitales, au dire de la malade qui est très affirmative sur ce point, et elle se souvient très

bien qu'à ce sujet ou disait « que sa mère avait eu une envie de lentilles ».

En outre on observe de véritables petites tumeurs cutanées de dimensions variables, dont les plus grosses peuvent être comparées à un grain de raisin, les plus petites à des pois, et même à des grains de millet. Ces tumeurs sont irrégulièrement distribuées, on en trouve sur le cou et le tronc, une au cou-de-pied gauche. Les plus grosses sont pédiculées, les autres sessiles.

On trouve également quelques tumeurs sous-cutanées qui paraissent adhérentes en un point à la partie profonde de la peau, et ont à peu près uniformément la grosseur d'un pois. Elles sont plutôt de forme ovoïde que circulaire. On en trouve quelques-unes sur la paroi abdominale à droite, une au bras, une à l'avant-bras et une au pied gauche.

Toutes ces tumeurs sont indolores, et n'ont jamais préoccupé la malade.

Nous n'avons trouvé aucune trace de tumeurs sur le trajet des nerfs.

Mais on trouve par contre des déformations osseuses. La 2e côte droite et la deuxième et la troisième côtes gauches présentent à leur extrémité antéro-interne tout près du sternum une convexité exagérée. En outre nous trouvons une exostose au poignet droit, à la base du cubitus (partie externe et dorsale, le bras étant en supination).

*Signes fonctionnels*. — La malade a éprouvé souvent des douleurs lancinantes du côté des articulations (poignet, genou, coude, épaule, hanche) sans qu'il y eût jamais de rougeur ni de gonflement.

Ces douleurs étaient d'ailleurs très passagères.

*Troubles psychiques*. La malade constate chez elle depuis trois ans environ un ralentissement de la mémoire. Certains jours cette paresse de la mémoire paraît s'accentuer. On trouve en outre de la prostration, de l'affaiblissement assez considérable. La malade avoue n'avoir pas la force de réagir et ne se trouve bien qu'au lit.

Enfin elle s'est plainte à plusieurs reprises de troubles gastriques.

On ne trouve pas chez elle de traces d'éthylisme.

La marche de la malade est hésitante, et le corps légèrement voûté. La fatigue survient très rapidement.

Les réflexes sont normaux.

A l'examen des yeux, on constate un strabisme convergent de l'œil gauche et une taie sur la cornée droite. L'accommodation se fait parfaitement. La malade accuse la sensation de mouches volantes qu'elle éprouve assez souvent. Les crampes dans les doigts la tourmentent et reviennent souvent.

A l'entrée dans le service, 26 avril, les urines contenaient un peu d'albumine. La malade fut mise au régime lacté pendant deux jours. Au bout de ce temps on n'en trouvait déjà plus de traces, elle fut mise au régime lacto-végétarien et depuis l'albumine n'a pas reparu.

A l'auscultation on entend un bruit de galop.

Monsieur le professeur Raymond publie en 1902 l'observation suivante :

Femme âgée de 28 ans. Elle a commencé à perdre la vue il y a un an ; les deux yeux ont été atteints ensemble, l'œil gauche cependant, plus que le droit. A la même époque la santé générale a été troublée, des maux de tête violents sont apparus, durant jour et nuit, et, depuis, elle a toujours eu mal à la tête ; elle avait aussi des vertiges, des vomissements. Le gros phénomène que présente cette malade, c'est la perte de la vue ; à l'heure actuelle elle est presque aveugle. Cette cécité a été précédée, accompagnée et suivie d'une céphalée cruelle, persistante, qui existe encore aujourd'hui. A noter encore les vomissements faciles, la profonde tristesse du sujet et l'absence de grandes souffrances, sauf dans la tête.

La double névrite optique fait penser à une compression des voies optiques, vraisemblablement en avant du chiasma (jamais d'hémiopie). Il y aurait compression du nerf

optique droit par une tumeur, du nerf optique gauche par une autre tumeur. Cette multiplicité de tumeurs est acceptable, car cette femme présente la pigmentation cutanée et les fibromes multiples de la maladie de Recklinghaüsen. Or, l'état mélancolique a déjà été signalé dans cette affection ; des autopsies récentes ont permis de constater des neuro-fibromes dans le cerveau et dans la moelle des sujets.

---

## OBSERVATION III

(de M. Cestan).

L. H... 20 ans. Pas d'antécédents héréditaires ou personnels. Début en mai 1897 par violentes névralgies faciales du côté gauche accompagnées d'une paralysie faciale à type périphérique et d'une surdité progressive du côté gauche. En 1899 la surdité est complète du côté gauche et atteint bientôt l'oreille droite. Aggravation progressive ; en mars 1901 surdité complète bilatérale cécité absolue par névrite optique œdémateuse, yeux en position médiane sans strabisme. Double paralysie faciale périphérique avec D R. Démarche légèrement titubante. Pas d'atrophie musculaire. Pas de paralysie motrice ; réflexes osseux et tendineux normaux. Pas de gros troubles de la sensibilité. Peau ne présentant ni molluscum ni taches pigmentaires. On porte le diagnostic de fibrosarcomes multiples développés sur les nerfs crâniens. La malade éprouve quelques élancements douloureux dans les bras et les jambes. Elle meurt rapidement le 15 mars 1901 avec des troubles de la déglutition, de la tachycardie et des vomissements.

*Autopsie.* — Les organes abdominaux ne présentent pas d'altérations ; pas de tumeur viscérale. Grosse hydropisie ventriculaire. Il existe à la base de l'encéphale plusieurs tumeurs marronnées, parfaitement énucléables, dures à la pression, sans infiltration calcaire, de volume variable depuis la grosseur d'un œuf de pigeon jusqu'à celle d'un grain de chénevis. Ces tumeurs compriment, enserrent la protubérance, refoulent en arrière les deux

lobes du cervelet ; elles se sont manifestement développées aux dépens des nerfs crâniens qui disparaissent dans chaque tumeur respective pour en ressortir ensuite. Les deux tumeurs les plus volumineuses siègent sur les deux VIII^e^ paires ; on en constate d'autres mais beaucoup plus petites, sur les III^e^ IV^e^ VII^e^ et X^e^ paires. En outre au niveau du lobe orbitaire on reconnaît une masse dure, située en pleine substance grise et non énucléable.

Au niveau de la moelle soit immédiatement soit par des coupes transversales on aperçoit de nombreuses tumeurs dont la grosseur ne dépasse pas au maximum celle d'un petit pois. Les unes sont intimement unies aux racines rachidiennes antérieures ou postérieures, surtout au niveau de la queue de cheval, ayant par rapport aux racines, la même disposition que nous avons signalée pour les nerfs crâniens.

Les autres sont intramédullaires, arrondies, à contour polyeyclique, d'aspect légèrement nacré, atteignant indistinctement la substance grise ou la substance blanche. Une tumeur de la région dorsale est adhérente au sac dural.

Les nerfs périphériques ne présentent pas de tumeurs visibles à l'œil nu, mais le microscope a montré une infiltration sarcomateuse.

---

## OBSERVATION IV

Cas de Henneberg et Koch (Résumée).

Jeune homme de 17 ans. Début octobre 1899 par de la faiblesse et de l'incertitude des membres inférieurs, maladresse des membres supérieurs, troubles de la parole et de la déglutition. Un mois après on constate : nystagmus, dysarthrie, incoordination surtout à gauche, ataxie cérébelleuse, sensibilité et réflexes normaux. Puis attaques vertigineuses, vomissements, démence, euphorie.

En février 1899, névrite optique. En mai, parésie des deux moteurs oculaires externes. En août, affaiblissement bilatéral de l'ouïe, parésie faciale gauche. En décembre la parole est complètement incompréhensible. En janvier 1900 marche et station impossibles, chute vers la gauche. En mars, surdité bilatérale. En mai, ptosis droit. En novembre 1901 accès de dyspnée, mort.

*Autopsie.* — Neuro-fibromatose multiple de la peau et des nerfs périphériques, neuro-fibrome extradural au niveau des racines VII^e^ cervicale et IV^e^ lombaire nombreux neuro-fibromes intraduraux, en partie symétriques, les racines antérieure et postérieure, tumeur bilatérale de la grosseur d'un œuf de poule dans l'angle ponto-cérébelleux, à laquelle adhèrent les faciaux et acoustiques, déformation de la protubérance, du bulbe du cervelet et de son pédoncule. Nombreuses tumeurs des racines du pneumogastrique et du glosso-pharyngien, névromes plexiformes des récurrents, petit fibrome de la moelle cervicale. Légère sclérose des cordons postérieurs et latéraux, proliférations névrogliques de l'écorce cérébrale.

Nous aurions pu encore rapporter un grand nombre de cas de tumeurs à localisations cérébro-spinales. Nous nous contentons d'en signaler plusieurs :

Lancereaux : atlas d'anatomie pathologique.
Cas de Mossé et Cavalié 1893,
Autre cas de Cestan 1901.
Observations de Patoir et Raviart.

Nous signalons en outre l'important travail des allemands, Henneberg et Koch qui ont ajouté deux faits personnels aux observations de Bergrün, Soyka, Sternberg, Laugdon, Schlesinger, etc.

Si nous avons tenu à signaler toutes ces observations, c'est pour montrer que ces cas ne sont pas excessivement rares, et il est même probable qu'on les découvrira de plus en plus nombreux, maintenant qu'on a attiré l'attention là-dessus.

Nous tenons en outre à faire observer que souvent la neuro-fibromatose avec molluscum et nævi pigmentaires a été observée chez des sujets qui présentaient en même temps des signes de lésions encéphalo-médullaires. On a observé des malades chez lesquels ces doubles lésions ont évolué parallèlement. De plus si l'étude histologique des tumeurs a permis de les différencier, elle a montré qu'elles avaient toutes pour origine une lésion du tissu conjonctif du système nerveux. En outre M. Cestan écrit à la suite d'une observation :

« Il existe en effet quelques exemples de maladie de Recklinghaüsen typiques. Avec molluscum et nævi pigmentaires, ayant présenté des signes de lésions encé-

phalo-médullaires ; tel est le cas de Hanshalter. Nous même dans le service de notre maître le professeur Raymond, nous pouvons observer depuis deux ans une malade présentée d'ailleurs déjà à deux reprises à la société d'ophtalmologie par MM. Sulzer et Dupuy-Dutemps ; or cette femme, atteinte d'une maladie typique de Recklinghaüsen avec taches pigmentaires et molluscum, a été atteinte de céphalée et de névrite optique œdémateuse qu'a améliorées une trépanation décompressive ». Il ajoute plus loin : « or nous connaissons plusieurs exemples de malades porteurs de molluscum cutanés et de neuro-sarcomatose centrale (Henneberg, Soyka, Wesphalen, etc). On sait en effet que le molluscum type fibrome peut dégénérer en le type malin sarcome ».

A propos d'un cas de sarcomatose cérébrale, M. le professeur Raymond dit en terminant : « Ce qui est le plus remarquable dans l'histoire de cette maladie c'est son rapport pathogénique avec la neuro-fibromatose dont elle représente la forme grave ».

Le 2 juillet 1903 M. Cestan présenta à la société de Neurologie un deuxième cas de sarcomatose nodulaire primitive de tout le système nerveux central et périphérique. On trouvait réunies chez le même malade de nombreuses variétés de sarcomes, type fibroplastique globocellulaire, psammomateuse, méningite sarcomateuse, infiltration nodulaire des nerfs,

Le même auteur a également observé un cas de maladie de Recklinghaüsen avec localisation nerveuse centrale. Et dans les deux cas la disposition des lésions au

niveau des nerfs périphériques est semblable comme origine. Elles ont évolué plus tard d'une façon différente l'une est à caractère bénin du type fibrome, l'autre est à caractère malin du type sarcome. Nous ne pouvons pas dire actuellement sous quelle influence se font ces différenciations, mais pour nous elles dépendent primitivement d'une origine commune.

Nous tenons en outre à faire remarquer que dans les deux cas que nous avons observés, nous avons noté des malformations du côté du système osseux très accusées surtout dans un cas. Malgré les recherches les plus minutieuses nous n'en avons pas trouvé l'explication mais nous sommes disposés à admettre qu'elles dépendent d'une lésion localisée du système nerveux central.

Trois opinions ont été émises sur la pathogénie de cette affection.

Les uns admettent une théorie infectieuse comme dans la lèpre ; les autres une théorie toxique analogue à celle que l'on constate dans la maladie bronzée d'Addison ; d'autres enfin un trouble évolutif embryonnaire lors de la différenciation du feuillet ectodermique.

C'est à cette dernière théorie soutenue par MM. Brissaud et Feindel que nous nous rallions.

---

# CONCLUSIONS

1° La neuro-fibromatose généralisée est une maladie de tous les organes de provenance ectodermique.

2° Cette affection est toujours congénitale, souvent héréditaire.

3° Quel que soit le début, on doit toujours le rattacher à une malformation primitive des éléments de l'ectoderme.

4° Le début tardif se fait probablement sous l'influence d'une cause occasionnelle (traumatisme, infection, intoxication), mais ces différents facteurs n'agiront que dans certains cas et chez des individus prédisposés.

5° Nous admettons qu'une malformation de cette nature ne se fait pas toujours sur un type absolument le même. Nous pouvons ainsi expliquer les grandes variations que présente au point de vue clinique la neuro-fibromatose généralisée ; depuis les formes frustes et bénignes constituées uniquement par des molluscum, jusqu'aux cas les plus graves de tumeurs malignes atteignant le système nerveux central, et désignées par M. Cestan sous le nom de neuro-fibrosarcomatose.

6° Tous ces cas se rattachent à une même espèce morbide. Il n'y a entre eux que des différences de degré.

*Vu : le Doyen,*
M. DEBOVE

*Vu : le Président de la Thèse,*
P. BERGER

*Vu et permis d'imprimer,*
*Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris*
L. LIARD.